

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

1308

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'État

PAR

HADENGUE André-Michel

né le 22 Octobre 1913, à Versailles.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

DIAGNOSTIC DES TUMEURS CÉRÉBRALES

CHEZ L'ENFANT

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, professeur.

RENNES

SOCIÉTÉ ANONYME DES IMPRIMERIES OBERTHUR

1939

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'État

PAR

HADENGUE André-Michel

né le 22 Octobre 1913, à Versailles.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

DIAGNOSTIC DES TUMEURS CÉRÉBRALES

CHEZ L'ENFANT

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, professeur.

RENNES

SOCIÉTÉ ANONYME DES IMPRIMERIES OBERTHUR

1939

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.....	ROUVIÈRE.
Physiologie.....	Léon BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	POLONOVSKI.
Bactériologie.....	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.....	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Histologie.....	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique.....	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale.....	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.....	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale.....	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique.....	TERRIEN.
Clinique urologique.....	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.....	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique.....	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.....	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose.....	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....	MATHIEU.
Clinique de cardiologie.....	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie.....	Clovis. VINCENT
Assistance Médico-sociale.....	N...
	HAZARD.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire.....	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE..... Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY..... Pathologie médicale.
 BÉNARD (Henri). Pathologie médicale.
 BERNARD (Étienne). Pathologie médicale.
 BESANCON (Justin). Hydrologie.
 BOULIN..... Pathologie médicale.
 BULLIARD.... Histologie.
 CATHALA..... Pathologie médicale.
 CHEVALLIER.. Pathologie médicale.
 COSTE..... Pathologie médicale.
 DOGNON..... Physique.
 FEY..... Urologie.
 FUNCK..... Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD..... Parasitologie.
 GASTINEL..... Bactériologie.
 DE GAUDART D ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET..... Physiologie.
 DE GENNES... Pathologie médicale.
 GIROUD..... Histologie.
 HAGUENAU... Pathologie médicale.
 HALPHEN..... Oto-rhino-laryngologie.
 HUGUENIN.... Anatomie pathologique.
 JOANNON..... Hygiène.

MM.

LACOMME..... Obstétrique.
 LANTUÉJOUL.. Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LAVIER..... Parasitologie.
 LELONG..... Pathologie médicale.
 LEMAIRE..... Pathologie expérimentale.
 LEVEUF..... Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiâtrie.
 MÉNÉGAUX... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET... Pathologie médicale.
 MOREAU..... Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN..... Pathologie médicale.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirur-
 gicale.
 PIÉDELIÈVRE. Médecine légale.
 PORTES..... Obstétrique.
 RENARD..... Ophtalmologie.
 RICHET..... Physiologie.
 SÈNÈQUE..... Pathologie chirurgicale.
 TURPIN..... Pathologie médicale.
 VIGNES..... Obstétrique.
 WILMOTH.... Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET..... Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUÉNIOT..... Obstétrique.
 HEITZ-BOYER. Pathologie chirurgicale.

MM.

LARDENNOIS.. Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER... Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 SCHWARTZ... Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL... Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM.	
ALAJOUANINE..	} Clinique médicale.	BASSET.....	} Clinique chirurgicale.
AUBERTIN.....		BROCQ.....	
BRULÉ.....		CADENAT.....	
CHABROL.....		GATELLIER....	
DONZELOT.....		MOURE.....	
DUVOIR.....		QUENU.....	
LIAN.....		VELTER.....	
PASTEUR-VAL- LERY-RADOT.			
SÉZARY.....			

MM.	
ECALLE....	} Clinique obstétricale.
METZGER..	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.....	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD.....	Radiologie clinique.
RUPPE.....	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ.....	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE, LE DOCTEUR PIERRE HADENGUE,
Ancien Chef de Laboratoire suppléant des Hôpitaux de Paris,
Electroradiologiste des Hôpitaux de Seine-et-Oise.

A MA MÈRE.

A MA FEMME.

A MES BEAUX-PARENTS.

A MON ONCLE, LE DOCTEUR JOMIER,
Ancien Interne des Hôpitaux,
Ancien chef de clinique à la Faculté.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON MAITRE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE,
Professeur d'Histoire de la Médecine à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital de la Pitié,
Membre de l'Académie de Médecine,

*qui a bien voulu me faire l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse. Qu'il veuille bien trouver ici
le témoignage de mon profond attachement et de ma
respectueuse admiration.*

A MON MAITRE,
MONSIEUR LE DOCTEUR MONBRUN,
Ophtalmologiste de l'Hôpital des Enfants-Malades,
qui a inspiré le sujet de cette thèse et guidé mes travaux.
En témoignage de ma gratitude.

•

A MON MAITRE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR TROISIER,

Professeur de Clinique de la Tuberculose à la Faculté de Médecine
de Paris,

Médecin de l'Hôpital Laënnec,

En hommage respectueux.

A MON MAITRE,

MONSIEUR LE DOCTEUR JACQUET,

Médecin de l'Hôpital Ambroise-Paré,

En témoignage de ma très vive reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX.

Stage.

MONSIEUR LE PROFESSEUR SERGENT,
MONSIEUR LE PROFESSEUR LENORMANT,
MONSIEUR LE PROFESSEUR HARVIER,
MONSIEUR LE PROFESSEUR BASSET,
MONSIEUR LE PROFESSEUR TROISIER,
MONSIEUR LE DOCTEUR GRENET.

Externat.

MONSIEUR LE PROFESSEUR LENORMANT,
Professeur de Clinique chirurgicale,
Chirurgien de l'Hôpital Cochin.

MONSIEUR LE PROFESSEUR TROISIER,
Professeur de Clinique de la Tuberculose,
Médecin de l'Hôpital Laënnec.

MONSIEUR LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE,
Professeur d'Histoire de la Médecine,
Médecin de l'Hôpital de la Pitié,
Membre de l'Académie de Médecine.

MONSIEUR LE DOCTEUR JACQUET,
Médecin de l'Hôpital Ambroise-Paré.

Externat en Premier.

MONSIEUR LE DOCTEUR MONBRUN,
Ophtalmologiste de l'Hôpital des Enfants Malades.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BARIÉTY,
Médecin de l'Hôtel-Dieu.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ WILMOTH,
Chirurgien des Hôpitaux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FAVORY,
Ophtalmologiste de l'Hôpital Trousseau.

AU DOCTEUR REMILLY,
Ancien Interne des Hôpitaux,
Médecin des Hôpitaux de Seine-et-Oise.

AU DOCTEUR FRANÇOIS,
Ancien Interne des Hôpitaux,
Chirurgien des Hôpitaux de Seine-et-Oise,

*qui, par leur enseignement bienveillant, ont guidé les
premiers pas de ma carrière médicale.*

A MES CAMARADES.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU
DIAGNOSTIC DES TUMEURS CÉRÉBRALES
CHEZ L'ENFANT

SOMMAIRE

I. — INTRODUCTION.....	19
II. — OBSERVATIONS.....	21
III. — LE SYNDROME D'HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE DE L'ENFANT.....	31
I. — La céphalée.....	31
II. — Les vomissements.....	32
III. — La stase papillaire.....	33
IV. — L'hydrocéphalie.....	36
IV. — CONCLUSIONS.....	37

I

INTRODUCTION

La difficulté du diagnostic des tumeurs cérébrales est une notion classique. Les remarquables travaux modernes de la Neuro-chirurgie permettent de faire un diagnostic beaucoup plus précoce qu'autrefois et dont l'acte opératoire sera presque toujours la seule indication thérapeutique.

Les auteurs classiques considéraient qu'une tumeur cérébrale entraînait deux ordres de symptômes :

— D'une part un syndrome d'hypertension intra-cranienne ;

— D'autre part, des signes de localisation, qui bien souvent sont le point de départ de l'examen clinique neurologique.

Or, en réalité, il semble que les manifestations cliniques soient parfois réduites et trompeuses au début. Aucun signe évident n'attire l'attention dès les premiers mois; les troubles fonctionnels observés n'ont rien de significatif ; les signes neurologiques sont inexistants et l'examen oculaire est négatif.

On ne pense pas à la tumeur cérébrale et pendant des semaines le diagnostic reste hésitant. Une surveillance minutieuse, des examens répétés sont indispensables pour permettre de songer à la compression intra-cranienne.

De tels faits paraissent plus fréquents chez les enfants, qui semblent réagir d'une façon différente de l'adulte aux phénomènes d'hypertension intra-cranienne. En effet, quelques observations, recueillies par notre Maître, le Dr Monbrun et dont l'une fut suivie personnellement par nous-mêmes, nous semblent assez suggestives pour confirmer cette hypothèse.

Les manifestations oculaires isolées, avec des signes neurologiques extrêmement frustes sont fréquentes.

Les formes assez spéciales de l'enfant sont particulièrement intéressantes, car très souvent il existe le signe majeur de l'hypertension intra-cranienne : la stase papillaire extrêmement nette, typique, bilatérale qui suffit à elle seule à poser l'indication opératoire.

La clé du problème réside dans l'examen du fond d'œil, qu'il est capital de pratiquer systématiquement au moindre doute.

II

OBSERVATIONS

Nous rapporterons d'abord l'histoire d'une petite malade, que nous avons pu suivre dans le service de notre Maître le Dr Monbrun, à l'hôpital des Enfants Malades.

Le diagnostic a été fait cliniquement et confirmé par l'intervention qui a été pratiquée par les Drs de Martel et Guillaume qui ont bien voulu nous communiquer leurs constatations.

OBSERVATION I (*personnelle*). — L'enfant S... Christiane, 3 ans, est amenée par sa mère le 2 juin 1939, à la consultation d'ophtalmologie de l'hôpital des Enfants Malades, pour une céphalée dont le début remonte à 15 jours, et qui s'est accompagnée d'un seul vomissement.

L'examen du fond d'œil, alors pratiqué, montre une stase papillaire typique.

Mais, en réalité, les premiers troubles ont débuté au mois de juillet 1938 par une céphalée frontale très modérée.

En août 1938, apparaît un strabisme convergent de l'œil gauche.

Le 11 octobre 1938, l'enfant est examinée à la consultation. On constate alors :

L'existence du strabisme de l'œil gauche, qui est permanent;

L'absence totale de lésions à l'examen du fond d'œil.

L'état général est alors parfait.

En décembre 1938, la petite Christiane est hospitalisée à l'hôpital Saint-Joseph à la suite d'une nouvelle crise de céphalée, dont le début

coïncide avec la disparition du strabisme. A ce moment les parents avaient observé quelques troubles de la marche assez légers : démarche un peu hésitante, tendance à la chute. L'enfant vomit alors à plusieurs reprises, mais ces vomissements n'ont nullement le « type cérébral ». Divers examens sont alors pratiqués. Les troubles régressent complètement, et l'enfant quitte l'hôpital au bout de 5 jours.

En mai 1939, à nouveau, le strabisme gauche, qui avait reparu, disparaît. La céphalée est frontale. Ses caractères sont difficiles à préciser chez une enfant aussi jeune, cependant, il semble qu'elle est modérée et permanente avec des paroxysmes irréguliers durant lesquels la petite malade porte la main à son front en se plaignant « d'avoir mal », alors qu'habituellement, elle est gaie et de caractère facile.

De nouveau, de légères perturbations de la marche s'ébauchent.

Par ailleurs, la mère signale une anorexie légère, une tendance à la constipation, datant de plusieurs mois.

La courbe du poids enregistre une baisse de quelques centaines de grammes en 3 mois.

La température, prise régulièrement, a toujours été normale.

Le caractère n'est pas modifié de façon appréciable; cependant, on note une tendance à la tristesse.

L'enfant n'a jamais eu de convulsions.

Antécédents : Enfant née à terme, poids : 8 livres. Accouchement normal.

Coqueluche à 13 mois. Varicelle en 1938.

Aucun antécédent d'otite.

Les parents sont bien portants et n'ont pas d'autre enfant. La mère n'a jamais fait de fausse couche.

En résumé : un minimum de symptômes, céphalée légère chez une enfant de 3 ans ayant évolué en plusieurs crises espacées de quelques mois.

Examen le 2 juin 1939. — Enfant d'apparence robuste, intelligente, très éveillée, se laissant bien examiner, répondant bien aux questions posées, et exécutant correctement les ordres.

L'examen neurologique s'avère complètement négatif. Cependant la marche paraît un peu incertaine, fait qui paraît en rapport avec la fatigue et l'énervement dus à un examen prolongé.

Examen ophtalmologique. — Beaucoup plus concluant est l'examen oculaire.

On note une stase papillaire bilatérale très marquée, avec gros œdème papillaire, les veines sont dilatées, mais il n'y a pas d'hémorragie.

Il existe une mydriase modérée, le réflexe photo-moteur est faible. Le 5 juin l'enfant entre en observation dans le service d'ophtalmologie de l'hôpital des Enfants Malades, où elle reste 10 jours.

Le 6 juin, un examen neurologique minutieux montre de légers troubles : dysmétrie, petit tremblement, hypotonie légère, localisés uniquement au membre supérieur gauche, fugaces, intermittents, mais qui seront retrouvés à plusieurs reprises. Les troubles de la démarche se sont précisés : démarche ébrieuse, incertaine, tendance à la chute qui n'a rien de systématisé.

Il n'y a pas de signe de Romberg, mais la station verticale, les talons joints, est difficile, améliorée par la suppression du contrôle de la vue.

Les 8 et 9 juin, l'enfant est somnolente et a eu un vomissement dans la nuit. Les jours suivants tout est normal.

Divers examens ont été pratiqués :

L'examen oto-rhino-laryngologique est négatif.

Les réactions sérologiques : B W., Hecht, sont négatives.

Numération globulaire : globules rouges : 4.020.000

globules blancs : 5.800

formule normale.

Les radiographies montrent des signes modérés d'hypertension intra-cranienne : élargissement des sutures postérieures, quelques impressions digitales.

La possibilité d'une tumeur de la fosse postérieure paraît se confirmer.

L'enfant est alors adressée au D^r Guillaume, qui conseille l'intervention, qui a lieu le 30 juin 1939.

Intervention : (D^r T. de Martel). Position assise, anesthésie générale. Ligne médiane élargie. Les veines émissaires occipitales sont très grosses. La dure-mère est tendue, la fosse postérieure est comblée. Après ouverture de la dure-mère, on voit la tumeur qui fait saillie entre les lobes, refoule en bas les amygdales, s'insinue entre elles; une mince lame de vermis la recouvre en haut. Clivage progressif médian et latéral. Etant donné le volume imposant de cette lésion, on doit pratiquer une hémisection verticale. On parvient ainsi à l'orifice postérieur de l'aqueduc, que l'on débloque. Latéralement par morcellements successifs on enlève la tumeur qui s'insinue loin dans les lobes. En bas on ne peut dégager cette lésion de la moitié

latérale droite du plancher du 4^e ventricule auquel elle adhère intimement, on laisse là une lame tumorale.

L'intervention a duré environ 2 h. 50.

L'examen microscopique a prouvé qu'il s'agissait d'un astrocytome à petites cellules, et non d'un médulloblastome, comme on pouvait le craindre.

L'enfant a été revue à la fin du mois de juillet, en bonne santé.

CONCLUSION. — Ainsi chez cette enfant jusque-là bien portante, aucun signe ne pouvait faire penser à une tumeur cérébrale.

Une céphalée aussi légère est sujet à caution chez une enfant si jeune. Quelques vomissements aussi peu caractéristiques sont chose banale chez un être de cet âge. Sans l'examen du fond d'œil, le diagnostic n'aurait pu être fait.

D'autre part, nous insisterons sur le fait qu'une telle stase papillaire a suffi à elle seule à poser un diagnostic certain que l'intervention a confirmé.

Nous noterons également les particularités évolutives de la tumeur, qui a donné lieu d'abord à quelques troubles fonctionnels, évoluant par crises intermittentes, très espacées, qui se prolongent par la suite et l'installation progressive des petites manifestations neurologiques qui deviennent plus nettes au moment où l'enfant est mise sous surveillance médicale.

L'histoire de notre petite malade ne paraît pas un fait isolé. Nous en rapprocherons plusieurs observations rapportées par notre Maître le Dr Monbrun (1).

OBSERVATION II. — Enfant Michel L..., 6 ans et demi; cet enfant avait eu, en 1927-28, des crises migraineuses avec céphalées et vomissements que l'on attribuait à des troubles intestinaux.

En juin 1928, titubations, vomissements fréquents. L'examen neurologique met alors en évidence des troubles cérébelleux bilatéraux légers d'ordre kinétique.

(1) La stase papillaire aiguë par T. DE MARTEL, MONBRUN et J. GUILLAUME (*Arch. Opht.*, Octobre 1931).

Examen ophtalmologique. - 13 juillet 1928. Le Dr Bollack constate une stase papillaire très légère sans prédominance unilatérale.

Acuité visuelle : V. O. D. G. = 8/10^{es} avec verre + 1 D.

Le 18 juillet 1928, soit cinq jours après l'examen précédent nous constatons une « grosse stase papillaire ». Les contours des papilles sont méconnaissables. Les vaisseaux sont interrompus par place dans l'œdème péripapillaire.

Acuité visuelle : V. O. D. : 3/10^{es} ; V. O. G. : 4/10^{es}.

Stupeur papillaire : les pupilles sont en mydriase, ne réagissant pas à la lumière, réagissant très faiblement à l'accommodation convergente.

Champ visuel normal.

Pas de diplopie au verre rouge.

Devant cette progression rapide de la stase, l'intervention est fixée au 21 juillet 1928.

Intervention sous anesthésie locale. « Enclavement amygdalien » très marqué. Liquide céphalo-rachidien ne s'écoule pas par l'origine postérieur de « l'aqueduc de Sylvius ». Lors du cathétérisme, on éprouve une résistance et il est impossible de pénétrer dans le 3^e ventricule.

24 heures après l'opération, l'enfant meurt en hyperthermie.

L'autopsie montre une « hydrocéphalie » interne importante. Le 3^e ventricule est distendu et on vérifie sur des coupes sériées l'obstruction de l'aqueduc de Sylvius à sa partie moyenne par une gliose sous-épendymaire, infiltrant la calotte pédonculaire.

OBSERVATION III. — L'enfant Hon..., 9 ans, dont l'observation a été rapportée dans l'excellent article que le Dr Babonneix consacre aux tumeurs cérébrales chez l'enfant dans la Semaine des Hôpitaux de Paris, du 15 mai 1931, offre un beau cas de développement rapide d'une stase papillaire.

Cet enfant est traité pendant un an pour affection digestive, il présente alors exclusivement des vomissements périodiques. Puis les phénomènes neurologiques se précisent et l'on voit se développer un petit syndrome cérébelleux à prédominance gauche. L'examen du fond d'œil est régulièrement pratiqué par la Dr Onfray et le jour même de son entrée à la clinique, les « papilles » sont toujours « intactes ».

48 heures plus tard, l'examen ophtalmologique pratiqué par l'un de nous, mettait en évidence une stase papillaire naissante plus marquée à gauche qu'à droite.

2 jours après, la « stase » était très marquée, les veines dilatées et interrompues par endroit dans l'œdème.

L'enfant fut opéré immédiatement. Il existait un « engagement amygdalien très net et une réaction arachnoïdienne intense autour

d'un « tubercule cérébelleux » que l'on respecta. Les suites opératoires furent bonnes et 15 jours après l'intervention, il ne subsistait qu'un léger flou du contour papillaire gauche.

OBSERVATION IV. — Enfant Pr..., 12 ans.

En août 1930, vomissement le matin à jeun. Pas de céphalée. Plusieurs médecins, consultés, portent le diagnostic d'appendicite chronique. L'enfant est opéré.

En septembre 1930, le matin après le petit déjeuner l'enfant vomit. Ces vomissements sont faciles et en fusée, Jusqu'en mars 1931, cette forme digestive reste pure. A cette époque seulement, s'installent des céphalées occipitales avec paroxysmes violents ressemblant à celles que nous avons décrites dans les observations précédentes.

A ces symptômes s'ajoutent plusieurs crises statiques avec dérobement subit des jambes déterminant une chute, sans perte de connaissance. Ces crises hypnotiques durent 10 à 20 secondes et ne s'accompagnent pas de paroxysmes douloureux. La marche devient hésitante, et l'enfant a tendance à tomber en arrière.

Examen neurologique : déséquilibre léger dans la station debout avec rétropulsion.

Hypotonie segmentaire à prédominance gauche. Pas de troubles cérébelleux cinétiques.

Nystagmus horizontal dans les deux regards latéraux. A la convergence, la secousse rapide est dirigée vers la droite.

Déviation segmentaires vers la droite.

L'examen labyrinthique instrumental met en évidence une hyperexcitabilité bilatérale à prédominance gauche.

Les grandes voies sensitivo-motrices semblent normales, toutefois les réflexes tendineux sont faibles aux membres inférieurs, sans diminution de la force segmentaire.

Les divers nerfs craniens sont intacts indépendamment des II^e et VIII^e paires (branches vestibulaires).

Examen ophtalmologique, 20 mars 1931. — Enorme stase papillaire bilatérale, plus accentuée à droite, les contours de la papille droite sont méconnaissables, les veines sont très dilatées et tortueuses. La papille gauche fait une saillie considérable, mais plus régulière (en tête de champignon) avec coude de vaisseaux très accentué, et veines dilatées.

Acuité visuelle : V. O. D. G. : 8/10^{es} avec + 2 D.

Champ visuel normal.

Pupilles en mydriase légère, réagissant, mais maintiennent mal leur contraction. Nystagmus dans le regard latéral droit et gauche.

Pas de diplopie au verre rouge. Trois semaines auparavant, l'examen ophtalmologique était entièrement négatif. Diagnostic : Tumeur de la fosse cérébrale postérieure (4^e ventricule).

Intervention. — Il existe comme dans les cas précédents, un engagement très prononcé des « amygdales cérébelleuses ». Le plancher du 4^e ventricule est recouvert par une masse tumorale molle et violacée, qui infiltre le vermis. On la creuse au bistouri électrique et on la dégage par ouverture du vermis. Son pôle supérieur oblitère l'orifice postérieur de l'aqueduc de Sylvius. Ablation de la plus grande partie de la tumeur. La perméabilité de l'aqueduc est rétablie.

Il s'agissait d'un « médulloblastome » du 4^e ventricule.

Le 14 avril, la stase a diminué, mais les papilles sont blafardes et l'acuité visuelle est de 2/10^{es} de chaque œil.

OBSERVATION V (Thèse de J. Lereboullet). — Le jeune V..., âgé de 5 ans, vient consulter pour la première fois le D^r Babonneix, le 13 mars 1931. Deux ans auparavant il a présenté une affection fébrile qualifiée grippe suivie de strabisme convergent; un ophtamologiste aurait trouvé à ce moment une paralysie de la VI^e paire. Dix jours plus tard est apparue une titubation légère et passagère. Au bout de quelques mois, l'enfant se met à vomir, surtout le matin à jeun; ces vomissements matinaux sont attribués à un trouble digestif. Puis la vue diminue progressivement; les troubles de la démarche s'accroissent : d'abord démarche cérébelleuse, puis impossibilité complète de la station debout.

C'est alors que, dans le but de lui faire donner des lunettes, on conduit l'enfant à un spécialiste : ce dernier constate une stase papillaire très importante à droite, de moyenne intensité à gauche, une paresse du réflexe photo-moteur de la mydriase bilatérale et conseille aux parents de conduire l'enfant à Paris pour le faire opérer.

L'examen pratiqué par le D^r Babonneix donne le résultat suivant : Le psychisme de l'enfant semble normal; son caractère et son intelligence ne sont pas modifiés; on note seulement une légère nervosité. La tête est volumineuse; il s'agit probablement d'une hydrocéphalie. Il existe des signes cérébelleux à prédominance gauche :

Démarche cérébelleuse typique.

Dysmétrie prédominant au membre supérieur gauche.

Adiadococinésie.

Passivité des membres, surtout du côté gauche.

La force musculaire est conservée.

Les réflexes sont modifiés de la façon suivante :

— Tendineux :

Rotuliens : faibles.

Achilléens : normaux.

Réflexes du membre supérieur : normaux.

— Cutanés :

Signe de Babinski bilatéral.

Crémastérien faible du côté droit.

Cutanés abdominaux normaux.

Il n'existe en dehors des signes oculaires mentionnés plus haut, aucune anomalie du côté des « paires craniennes ».

Pas d'hypoacousie.

Pas de nystagmus.

Parole normale.

Enfin des examens spéciaux pratiqués antérieurement ont montré :

Une légère albuminurie;

Une polynucléose sanguine peu élevée;

Une réaction de Hecht partiellement positive;

Un taux d'urée sanguine de 0 gr. 31;

Un effacement de la selle turcique à la radiographie.

Le Dr Babonncix pose le diagnostic de « tumeur probable du vermis supérieur » et envoie le malade au Dr de Martel. L'intervention confirme le diagnostic.

L'examen histologique de la pièce montre qu'il s'agit d'un hémangioblastome.

Suites opératoires normales, la stase papillaire a considérablement régressée.

* * *

J. Lereboullet rapporte également dans sa thèse l'observation d'un enfant de 6 ans et demi qui présentait une histoire digestive complexe.

Depuis 2 ans le petit malade vomissait et ressentait des accès de céphalée frontale violente, s'accompagnant de pâleur et de cyanose.

Une hématomérose a été observée.

Aucun signe neurologique ne fut constaté. L'altération de l'état général, la prédominance nette d'une symptomatologie digestive, l'inefficacité du traitement médical,

font pratiquer une intervention exploratrice. On ne trouve pas d'ulcère, mais une périgastrite importante, justifiant une gastro-entérostomie postérieure.

Les suites opératoires sont normales.

Quelques semaines plus tard, l'enfant revient à l'hôpital pour des vomissements bilieux, s'accompagnant de céphalée extrêmement intense.

L'examen radiologique montre le parfait fonctionnement de la bouche de gastro-entérostomie, mais on est frappé par l'apparition des signes neurologiques : troubles de la statique, abolition des réflexes rotuliens, trépidation épileptoïde du pied, signe de Babinski bilatéral, adiadococinésie ; les pupilles réagissent.

L'examen du fond d'œil montre l'existence d'une double névrite œdémateuse avec stase papillaire bilatérale.

Les troubles nerveux s'accroissent rapidement et l'évolution s'accélère, aboutissant à l'issue fatale au bout de 2 mois après l'apparition des premières perturbations neurologiques, dans un tableau évident de tumeur cérébrale.

L'autopsie montre un médulloblastome typique au niveau du 4^e ventricule.

III

LE SYNDROME D'HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE CHEZ L'ENFANT

On groupe sous ce nom une série de symptômes particulièrement fréquents : la céphalée, les vomissements, la stase papillaire, l'hydrocéphalie, qui relèvent dans la grande majorité des cas, de l'hypertension intra-cranienne, mais peuvent cependant avoir une toute autre pathogénie. Nous cherchons à dégager surtout les particularités, notées dans les quelques observations précédentes.

I. — LA CÉPHALÉE

Elle est considérée par la majorité des auteurs comme symptôme fondamental. En général constante et précoce, atroce chez l'adulte, elle est au contraire beaucoup moins intense, souvent même très légère chez l'enfant, qui comme l'a montré CUSHING, s'accommode par l'hydrocéphalie.

Elle survient en général par paroxysmes, accompagnée parfois de vomissements.

Dans notre observation personnelle, elle se manifestait par accès très espacés.

Sa valeur est indiscutable, car il est rare qu'à un moment quelconque de l'évolution, l'enfant n'ait pas eu de céphalée, dans les cas cités. Son siège présente un intérêt localisateur

chez le grand enfant, comme chez l'adulte. Mais chez des sujets beaucoup plus jeunes, il est intéressant de noter d'une part que des accès isolés de céphalée — éventualité fréquente — sont sujets à caution. Que d'autre part, la valeur de son siège est presque nulle, car l'enfant qui souffre porte pratiquement toujours la main à son front.

Quoiqu'il en soit, il ne faudra jamais cesser de surveiller un enfant qui « se plaint de sa tête », alors que l'enquête étiologique a été négative.

II. — LES VOMISSEMENTS

Ils constituent aussi un signe de premier plan. Le caractère spontané, facile, en fusée, n'est pas constant. Ils sont isolés ou accompagnent la céphalée, survenant soit le matin à jeun, soit après le premier repas, pouvant aboutir à un véritable état de dénutrition.

Nous avons vu, dans l'observation n° III, l'exemple d'un enfant traité pour affection digestive pendant un an.

Dans l'observation de Lereboullet, l'auteur a observé des hématomèses douloureuses qui font penser à un ulcère gastrique et opérer le malade. L'intervention ne décèle rien de pathologique. On a rapproché ces hématomèses de celles observées dans certaines affections nerveuses, au cours des crises gastriques du tabès par exemple. Nous connaissons le cas d'un enfant ayant présenté un tableau d'appendicite chronique avec vomissements suivi d'intervention, après laquelle les troubles persistent et ce n'est que quelques mois après, qu'apparaît une stase papillaire.

Il nous semble qu'il serait plus logique de parler chez l'enfant de syndrome digestif de l'hypertension intracranienne, comparable aux réactions abdominales si souvent observées dans les affections infantiles.

III. — LA STASE PAPILLAIRE

C'est le symptôme majeur sur lequel nous insisterons, car nous avons vu sa valeur fondamentale dans les tumeurs cérébrales à symptomatologie réduite chez l'enfant.

La stase papillaire est la signature d'une hypertension intra-crânienne. Elle est presque toujours bilatérale. Suivant les cas et l'évolution, la stase aura un aspect différent et notre maître, le Dr Monbrun, la décrit ainsi :

1^o Simple congestion des papilles et des veines rétiniennes, avec un peu de flou du contour du disque papillaire.

2^o La papille, nettement surélevée, a un contour très flou. La saillie plus ou moins régulière que fait la papille oblige les vaisseaux à décrire un coude pour descendre sur le plan rétinien. Les veines sont volumineuses et d'aspect variqueux.

3^o Lorsque la stase est considérable, l'œdème du nerf optique déborde largement et très irrégulièrement sur la rétine. Le contour de la papille est méconnaissable. Les artères sont filiformes, les veines sont énormes, elles disparaissent par place sous l'œdème et sont entourées d'hémorragies.

La découverte d'une stase papillaire est de valeur variable.

Ou bien elle confirme le diagnostic devant un tableau de tumeur cérébrale typique,

Ou bien elle est recherchée en présence d'un syndrome clinique variable et trompeur : troubles psychiques, troubles sensitivo-moteurs, manifestation comitales, troubles de l'équilibre — et nous y avons déjà insisté — troubles digestifs, vomissements en particulier. C'est dans ces cas que la constatation d'une stase papillaire prend une valeur considérable, levant tous les doutes sur le diagnostic.

Nous voudrions mettre en relief une notion importante au point de vue évolutif, celle de la « stase papillaire aiguë », ainsi nommée et décrite en 1931 par notre maître le Dr Monbrun. C'est un véritable syndrome qui paraît fréquent chez l'enfant, car sur 9 cas rapportés, il s'agit 7 fois d'enfants.

La stase papillaire aiguë est « bilatérale, considérable, apparaissant brusquement en quelques jours, alors que les examens ophtalmoscopiques antérieurs avaient montré que peu ou pas de modifications de l'aspect des nerfs optiques. L'acuité visuelle est presque toujours normale.

Par contre, il existe le plus souvent une sorte de « stupeur pupillaire » (mydriase, réactions pupillaires profondément altérées).

Dans tous les cas observés, l'existence de cette stase papillaire aiguë a confirmé le diagnostic clinique de syndrome de la fosse cérébrale postérieure avec grosse hypertension intra-cranienne, accompagnée de dilatation des ventricules latéraux et du troisième ventricule par blocage des voies normales d'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

Cette notion fondamentale résulte de la collaboration étroite entre la neurochirurgie et l'ophtalmologie, et se base sur des examens répétés.

Il est, en effet, capital, lorsque un malade est mis en observation pour hypertension intra-cranienne, de ne pas se contenter d'un seul examen du fond d'œil. Il est nécessaire de déceler l'apparition de la stase, de suivre son évolution, de noter sa régression après l'intervention.

Ce qui caractérise la stase papillaire aiguë, c'est son apparition brutale en quelques jours, ou 48 heures, parfois même du jour au lendemain. C'est ensuite son aspect, gros œdème du nerf optique, artères filiformes, veines énormes variqueuses, tortueuses, disparaissant par place sous l'œdème et quelquefois entourées d'hémorragies.

L'acuité visuelle est presque toujours normale — ce qui ne saurait en aucun cas permettre de retarder l'intervention

qui doit être faite d'urgence. Sinon les fibres optiques étranglées par un œdème important ne tarderaient pas à s'atrophier.

Si l'acuité visuelle est modifiée il s'agit de lésions anciennes évoluant à bas bruit, et ayant subi brusquement une poussée aiguë. Dans ces cas le disque optique lui-même présente une pâleur atrophique.

Notre maître, le Dr Monbrun, insiste également sur la fréquence des troubles pupillaires, qu'il décrit sous le nom de stupeur pupillaire, en ces termes : « Les pupilles, le plus souvent égales, sont en mydriase. Elles se contractent peu ou point à l'accommodation convergence. Elles sont le plus souvent insensibles à la lumière. Et quand elles ébauchent une contraction, celle-ci ne se maintient pas toujours ».

La stase papillaire aiguë traduit le plus souvent une dilatation aiguë des ventricules latéraux et du 3^e ventricule. Elle fait partie du syndrome aigu de la fosse postérieure, qui s'accompagne souvent au cours de son évolution de crises de contracture intense prédominant aux plans musculaires postérieurs du tronc et de la nuque. Ces crises de pronostic extrêmement sérieux, entraînent une respiration stertoreuse, une cyanose plus ou moins accentuée de la face, de la bradycardie. La mort survient souvent au cours d'un accès.

L'existence de la stase papillaire aiguë doit nous amener à énoncer trois conclusions fondamentales :

1^o La nécessité absolue de ne pas se contenter d'un seul examen pour éliminer la possibilité d'une tumeur cérébrale. On répétera les examens ophtalmoscopiques à quelques jours d'intervalle;

2^o La valeur diagnostique considérable d'une telle constatation, car la stase aiguë est toujours nette et considérable;

3^o Sa valeur localisatrice importante, car toutes les observations rapportées concernent des malades présentant des lésions de la fosse postérieure.

Enfin, nous rappellerons son intérêt pronostic, tant au point de vue oculaire que vital.

IV. — L'HYDROCÉPHALIE

On ne saurait terminer l'étude du syndrome d'hypertension intra-cranienne chez l'enfant sans citer l'hydrocéphalie. C'est un symptôme classique propre aux sujets très jeunes.

Il est particulièrement net dans les cas avancés : le crâne est globuleux, avec front olympien, les fosses temporales sont effacées. Il existe de la circulation collatérale veineuse. Les frontanelles sont disjointes.

Habituellement cette hydrocéphalie est fruste, du fait même que les progrès de la neurochirurgie permettent un diagnostic précoce de tumeur cérébrale. Elle demande à être recherchée avec soin par une étude minutieuse des diamètres de la tête. Mais, là encore, dans nombre de cas, les résultats de cet examen sont délicats à interpréter. C'est la radiographie qui donne, comme le confirme notre observation personnelle, des renseignements objectifs, montrant l'élargissement des sutures et des impressions digitales particulièrement accusées.

CONCLUSIONS

Les tumeurs cérébrales chez l'enfant ont des manifestations cliniques polymorphes, et souvent le tableau est assez fruste pour que le diagnostic soit malaisé. Il semble, en effet, que les tumeurs cérébrales de l'enfant et l'hypertension intra-cranienne concomittante se manifestent d'une façon assez différente de l'adulte.

Ceci sans doute est en rapport avec la nature, le siège et le développement des tumeurs de l'enfant. Elles sont souvent localisées dans la fosse cérébrale postérieure.

Les réactions mécaniques du syndrome tant sur la boîte crânienne que sur l'équilibre du liquide céphalo-rachidien, et les manifestations à distance, tels que les symptômes digestifs qui peuvent dominer le tableau et faire errer le diagnostic, sont assez particulières à l'enfant.

Du fait de la localisation fréquente à la fosse cérébrale postérieure, la stase papillaire domine le tableau clinique par blocage des voies de circulation du liquide céphalo-rachidien.

Dans certains cas, dans un syndrome particulièrement fruste, la stase papillaire pourra se manifester sous une forme aiguë, commandant une intervention d'urgence, d'où la nécessité d'examens ophtalmologiques répétés à plusieurs jours d'intervalle.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

Vu :

Le Doyen,
TIFFENEAU.

Vu :

le Président de Thèse,
LAIGNEL-LAVASTINE.

RENNES

SOCIÉTÉ ANONYME DES IMPRIMERIES OBERTHUR

(6784-39).
